

Dilatación quística congénita de las vías biliares. Informe de seis pacientes

*Congenital cystic dilation of the biliary tract.
Report on six patients*

Dr. Gustavo A Nari,

Dr. Mario Nassar,

Dr. Eduardo Moreno,

Dr. Omar Ponce

Resumen

Objetivo: Informar acerca de la experiencia de los autores en el diagnóstico y tratamiento de seis pacientes con dilatación quística de las vías biliares.

Sede: Hospital de tercer nivel de atención.

Descripción de los pacientes: Se trató de cuatro mujeres y dos hombres, con edades que fluctuaron entre los 45 y 57 años, promedio de 50 años. Los síntomas predominantes fueron dolor e ictericia. Cuatro de los seis pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, en dos colecistectomías más resección del quiste y hepaticoyeyunoanastomosis, y en los otros dos colecistectomía más coledocotomía con extracción de los cálculos. Los otros dos pacientes sólo recibieron tratamiento médico.

Conclusión: Aunque la dilatación quística congénita del colédoco es una enfermedad poco frecuente, el cirujano debe pensar en ella para realizar el diagnóstico.

Abstract

Objective: To inform our experience in the diagnosis and treatment of six patients with cystic dilation of the biliary tract.

Setting: Third level health care hospital.

Description of patients: There were four women and two men, their ages ranged from 45 to 57 years, average 50 years. Predominating symptoms were pain and jaundice. Four patients received surgical treatment, in two a cholecystectomy plus resection of the cyst and hepato-jejuno-anastomosis were performed and, for the other two, cholecystectomy plus choledochotomy with extraction of gallstones. The other two patients were treated medically.

Conclusion: Although congenital cystic dilation of the choledochus is an infrequent entity, it should be taken into account by the surgeon to reach a diagnosis.

Palabras clave: Vesícula y vías biliares, quistes congénitos.

Cir Gen 2001; 23: 168-172

Key words: Gallbladder, bile ducts, cysts.

Cir Gen 2001; 23: 168-172

Servicios de Cirugía del Sanatorio San Martín, Sanatorio Pasteur y Hospital San Roque en Santiago del Estero República Argentina.

Recibido para publicación: 25 de septiembre del 2000

Aceptado para publicación: 24 de octubre del 2000

Correspondencia: Dr. Gustavo A Nari. Sanatorio San Martín. San Martín 64. 4200. Santiago del Estero,

República Argentina. Tel. y fax: 0385 42 24 900

E-mail:nari@arnet.com.ar

Introducción

Las dilataciones quísticas de las vías biliares son consideradas poco frecuentes según diferentes autores. La primera descripción de un quiste de colédoco fue hecha por Vater, pero la más detallada fue la efectuada en 1852 por Douglas. En 1958, J. Caroli describió la dilatación de la vía biliar intrahepática como causa infrecuente de colestasis.¹⁻⁴

La presencia de esta patología algunas veces puede conducir a errores terapéuticos, reoperaciones y a la posibilidad de degeneración en cáncer de las vías biliares.⁵⁻⁷

El objetivo de esta comunicación es presentar seis pacientes con dilatación quística de las vías biliares.

Descripción de los casos

Paciente No. 1.

Hombre de 57 años, ingresó al hospital por fractura de cadera. Durante su estancia presentó dolor en hipocondrio derecho, fiebre y un episodio de ictericia. La ecografía mostró dilatación de las vías biliares intrahepáticas. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) reveló enfermedad de Caroli difusa, tubular y litiasis intrahepática.

Se realizó tratamiento médico con antibióticos, vitamina K y ácido ursodesoxicólico, 600 mg por día. El paciente tuvo buena evolución con remisión total del cuadro clínico y de laboratorio. El paciente falleció por infarto masivo por coronariopatía obstructiva 18 días después.

Paciente No. 2.

Mujer de 45 años, consultó por un problema ginecológico, dentro de sus antecedentes refirió episodios de ictericia y de lobectomía hepática izquierda en Chile por enfermedad de Caroli 3 años antes, continuó con sintomatología después de la cirugía. Se realizó tratamiento con ácido ursodesoxicólico, 600 mg por día, con buena evolución después de dos años de tratamiento.

Paciente No. 3.

Hombre de 56 años, ingresó y fue operado con diagnóstico de colecistitis aguda. Durante la cirugía se encontró vesícula hipoplásica, alitiásica y un quiste de colédoco tipo I de la clasificación de Alonso Lej modificada por Todani. Se realizó colecistectomía y resección de la bolsa quística con hepaticoyeyunoanastomosis. El informe de anatomía patológica reveló: quiste de colédoco. El paciente tuvo buena evolución y se encuentra libre de síntomas después de 4 años (**Figuras 1, 2 y 3**).

Paciente No. 4.

Mujer de 45 años, operada con diagnóstico de síndrome icterico. Durante la cirugía se encontró vesícula biliar hipoplásica y dilatación de la vía biliar extrahepática con un cálculo único en su interior. Se realizó colecistectomía y coledocotomía con extracción del lito. La paciente tuvo buena evolución durante un año, para reingresar después de ese lapso con



Fig. 1. Pieza operatoria del caso 3 (vesícula y vía biliar).



Fig. 2. Preparación de la vía biliar para anastomosis hepaticoyeyunal (caso 3).



Fig. 3. Caso 3. Control colangiográfico de anastomosis hepaticoyeyunal.

ictericia y dolor. En la reoperación se encontró una dilatación aún mayor a la de la primera cirugía, con diagnóstico de quiste de colédoco tipo I, se realizó resección de la bolsa quística y hepaticoyeyunoanastomosis en Y de Roux. El informe de anatomía patológica fue de: quiste de colédoco. La paciente se encuentra libre de síntomas después de dos años de su segunda cirugía.

Paciente No. 5.

Mujer de 53 años, operada con diagnóstico de colecistitis aguda. Durante la cirugía se encontró la vesícula biliar aumentada de tamaño y con paredes engrosadas con contenido litiásico y una dilatación coledociana con un cálculo en su interior. Se realizó colecistectomía y pensando en un megacolédoco de origen litiásico se efectúa papilotomía transduodenal. En los controles fistulográficos y posteriormente por CPRE no se observó reducción de la dilatación por lo que se concluyó que se trataba de un quiste de colédoco tipo I. La paciente tiene buena evolución después de tres años, sin recidiva sintomática en los controles periódicos.

Paciente No. 6.

Mujer de 45 años, operada con diagnóstico de síndrome icterico. Durante el acto operatorio se encontró colecistitis aguda, quiste en lóbulo hepático izquierdo, tumor hepático bilateral y dilatación de las vías biliares intra y extrahepáticas, con hepatolitis gigante. Se efectuó colecistectomía, coledocotomía y hepaticotomía izquierda con extracción de litos. Colocación de una sonda de Kehr y biopsias. Conclusión: quiste tipo IV A, cistoadenoma hepático, adenocarcinoma mucosecretor de vesícula biliar y hepatolitis gigante. Después de tres meses la paciente se encuentra libre de síntomas y en control oncológico (**Figuras 4, 5 y 6**).



Fig. 4. Caso 6. Hepaticotomía izquierda donde se observa gran litio y dilatación de los conductos biliares de menor orden.



Fig. 5. Caso 6. Hepatolitis gigante.



Fig. 6. Caso 6. Fistulografía donde se observa la importante dilatación y la desembocadura anómala del colédoco en el conducto pancreático, con conducto común mayor a 10 mm. Hipótesis de Babbit.

Discusión

Las dilataciones quísticas de las vías biliares son poco frecuentes,¹⁻⁴ para Valayer la dilatación de las vías biliares extrahepáticas (DQVBEH) se presentarían en uno de cada 2,000,000 de nacimientos. Las DQVBEH se manifiestan en la mayoría de los casos a edades relativamente tempranas, el 40% en niños menores de 10 años y principalmente en el sexo femenino.^{8,9}

La presentación clínica de estos enfermos es habitualmente la de síndrome icterico que se acompaña en algunas ocasiones de fiebre y dolor, la aparición de tumor palpable descrita por los clásicos dentro de la DQVBEH no suele observarse con frecuencia debido al aumento en el uso de la ecografía que detecta patología biliar precozmente.

En lo que concierne a la etiología, la enfermedad de Caroli está considerada de origen autosómico recesivo,⁶ si bien algunos autores han demostrado la existencia de casos donde la transmisión sería de carácter dominante.¹⁰ Por lo que respecta a la etiología de las DQVBEH han sido propuestos diferentes mecanismos, uno de ellos sería la proliferación desigual del conducto biliar primitivo sólido (Yotuyanagi),^{1,9} pero el que en la actualidad tiene mayor aceptación es el propuesto por Babbit en 1973,^{1,9} con dos variantes diferentes: variedad 1, en el que existe una desembocadura del conducto pancreático dentro del colédoco, y la variedad 2, donde existe una desembocadura del colédoco dentro del conducto pancreático; en ambas variedades existe un conducto común con una longitud mayor a 10 mm, esto produciría reflujo de líquido pancreático hacia el colédoco con la consiguiente digestión del mismo y la posterior dilatación, esto explicaría el alto contenido de amilasa en el líquido del quiste.

La litiasis biliar se encuentra frecuentemente en estos enfermos, existen también otras asociaciones tales como cambios en la histología hepática, vesícula biliar hipoplásica, quistes renales, quistes pancreáticos, etcétera.¹⁰⁻¹⁴

Fue Alonso Lej el primero en clasificar las DQVBEH en 1959, su clasificación sufrió diversas modificaciones, siendo tal vez las más importantes las realizadas por Flanigan en 1975 y Todani en 1977, siendo esta última, a nuestro entender, la mejor, fundamentalmente por incluir como tipo V a la enfermedad de Caroli, probablemente sería conveniente agregar una subdivisión en V1 y V2 de acuerdo a si la enfermedad de Caroli es pura o si se encuentra asociada a otras taras orgánicas, respectivamente.

Como métodos complementarios de diagnóstico, la ecografía es la que dará el puntapié inicial de sospecha diagnóstica, la tomografía es otro método a tener en cuenta, ya que brindará el tamaño, los límites, y puede ayudar a diferenciar entre quistes congénitos de aquellos adquiridos.⁷ Los métodos colangiográficos son los mejores, incluida la colangiografía resonancia, con esta última se obtiene la ventaja adicional de evitar la posibilidad de infección que se le puede atribuir a la CPRE.

En lo que concierne al tratamiento, será diferente según se trate de la enfermedad de Caroli o de las DQVBEH. En lo que respecta a las DQVBEH se deberá tener en cuenta que los quistes del tipo I son los más frecuentes,^{1,15} la resección de la bolsa quística y la posterior hepaticoyeyunoanastomosis es en la actualidad el tratamiento de elección, queda indicada en los casos de excepción (quistes de colédoco tipo III, edad avanzada, mal estado general) la derivación externa a través de sonda de Kehr asociada, o no, a papilotomía transduodenal,⁸ papilotomía endoscópica o drenaje percutáneo.

La justificación para la rescisión de la bolsa quística radica en la posibilidad de degeneración neoplásica (hasta un 3%),^{1,6} así como también en la posibilidad de recidiva sintomática como aconteció en uno de nuestros pacientes.

El tratamiento de la enfermedad de Caroli es un poco más complejo, han sido propuestas diferentes alternativas tales como hepatectomía, derivación biliodigestiva, papilotomía endoscópica asociada o no a lavado de la vía biliar, trasplante hepático, ácido ursodesoxicólico, etc. A nuestro entender, el procedimiento debe ser adecuado a la extensión del proceso, creemos, de acuerdo a la bibliografía consultada y nuestra experiencia,¹⁶ que el ácido ursodesoxicólico, las resecciones hepáticas y el trasplante hepático son los procedimientos a tener en cuenta, siendo la utilización del ácido ursodesoxicólico una etapa preparatoria hacia el trasplante o la resección hepática, teniendo en cuenta la posibilidad de degeneración en cáncer hasta en un 7%.^{5,6}

Conclusión

La dilatación quística congénita de las vías biliares es poco frecuente, los métodos diagnósticos colangiográficos son los mejores y el tratamiento quirúrgico es el que ofrece la mejor oportunidad de curación.

Referencias

1. Baumann R, Duclos B, Adolf M. *Dilatations kistiques congénitales du Choledoque*. Encyclopedie Med-Chir. Editorial Elsevier-Paris 1992.
2. Facciuto E, Sechi M, Todeschini F. Dilatación congénita y litiasis intrahepática. Enfermedad de Caroli. *Pren Med Argent* 1988; 55: 42-6.
3. Miller W, Sechtin A, Campbell W, Pieters P. Imaging findings in Caroli's disease. *Am J Roentgenol* 1995; 165: 333-7.
4. Viaggio J, Iza J, Ciardullo M, Evens L. Dilatación quística congénita del colédoco. *Rev Argent Cirug* 1978; 36: 98-9.
5. Balsells J, Margarit C, Murio E, Lazaro J, Cherco R. Adenocarcinoma in Caroli's disease treated by liver transplantation. *HPB Surg* 1993; 7: 81-6.
6. Orsoni O, Vadenbossche D, Boukaya V, Verrier C, Audibert B, Picaud R. Un cas de maladie de Caroli pure unilobaire. *J Chir* 1994; 131: 532-7.
7. Parcerisa R, Degani J, Ferraroti J, Beret N. Dilatación quística de las vías biliares. *Pren Med Argent* 1993; 80: 322-6.
8. Molinari E, Alche S, Segura J, Caorsi S, Banga E. Dilataciones quísticas de la vía biliar. *Rev Argent Cirug* 1984; 47: 33-5.

9. Valayer J, Moreaux J. Kystes de la voie biliaire. Encyclopedie Med-Chir. Editorial Elsevier-Paris 1992.
10. Suchida Y, Sato T, Sanjo K, Etoh T, Hata K, Terawaki K et al. Evaluation of long term results of Caroli's disease, 21 years observation of a family with autosomal. "Dominant" inheritance and review of literature. *Hepatogastroenterology* 1995; 42: 175-181.
11. Benhijeb T, Muller J, Gellert K, Zanow J, Rudolph B. Aktuelle therapie der Gallencysten II. Intrahepatische Cysten (Caroli Syndrom). *Chirurg* 1996; 67: 238-43.
12. Blumgart LH. *Cirugía de hígado y vías biliares*. Ed. Panamericana, Buenos Aires, 1990: 1167-77.
13. Desroches J, Spahr L, Leduce F, Pomier Layfargues G, Picard M, Picard D. Noninvasive diagnosis of Caroli's syndrome associated with congenital fibrosis using hepatobiliary scintigraphy. *Clin Nucl Med* 1995; 20: 512-4.
14. Espinosa Aguilar M, Lopez de Hierro Ruiz M, Pineda Julian L, Gonzalez Galilea A, Suarez Crespo J. Síndrome de Caroli: una entidad variable. *Rev Esp Enferm Dig* 1994; 86: 849-52.
15. Nari G, Moreno E, Nassar M, Mana R, Lopez Vinuesa F. Dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar extrahepática. *Acta Gastroenterol Latinoam* 1998; 28: 33-5.
16. Nari G, Prenna J, Moreno E, Oliva F, Olivares S. Enfermedad de Caroli: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Gastroenterol Latinoam* 1998; 28: 209-11.